

I Le dossier – Épilepsies de l'enfant et de l'adolescent

Épilepsie pédiatrique : contexte global, vie quotidienne, situation urgente, quand adresser l'enfant à un centre expert ?

RÉSUMÉ : Les épilepsies de l'enfant et de l'adolescent surviennent en pleine phase de développement physique, cognitif, comportemental et social. Ces maladies sont peu connues, tant par le grand public que par les professionnels de santé. La prise en charge médicale doit s'associer à une information et une guidance pour des éléments de vie quotidienne. Il est important de ne pas laisser se mettre en place des restrictions inappropriées qui peuvent avoir un impact, en particulier chez les adolescents. Au-delà du passage dans un service d'urgence pour une récurrence de crise, il existe dans ces maladies neurologiques chroniques des situations nécessitant une réévaluation rapide et aussi des situations complexes pour lesquelles il faut avoir recours à un centre expert. Cet article a pour objectif de donner les éléments permettant de les identifier et orienter le patient de façon adéquate.



S. AUVIN

Service de Neurologie, hôpital Robert-Debré, PARIS.

Les épilepsies de l'enfant et de l'adolescent ont pour caractéristiques de survenir sur un cerveau en cours de développement. Il existe une grande variété de syndromes épileptiques. Il est important d'essayer d'identifier le syndrome ou l'étiologie, même si cela n'est pas toujours possible afin de préciser le pronostic, tant sur le plan de l'épilepsie que des comorbidités associées. Les épilepsies sont des maladies neurologiques chroniques. La répétition des crises est l'une des caractéristiques de ces maladies mais elles s'associent à des risques sur le plan cognitif, comportementaux et psychosociaux. La survenue des crises est malheureusement, à ce jour, imprévisible. Quelle que soit la cause de l'épilepsie, le syndrome ou la réponse au traitement, il est important de dépister, de diagnostiquer et de prendre en charge tous ces éléments. Les difficultés cognitives globales ou spécifiques, ainsi que les comorbidités psychiatriques (troubles de l'attention, anxiété, dépression...), peuvent précéder la première

crise, tout comme elles peuvent apparaître au cours de l'évolution de l'épilepsie. Les liens entre ces symptômes ne sont pas encore très clairs, conséquences ou co-occurrence ? De plus, il existe chez les patients avec épilepsie une stigmatisation par méconnaissance de l'épilepsie par le grand public, conduisant à des restrictions inadaptées mises en place par peur de la survenue des crises. Dans cet article, nous allons aborder les activités quotidiennes des enfants et adolescents avec épilepsie, mais aussi comment identifier les situations d'urgence, tout comme les situations qui nécessitent un centre expert.

Activités quotidiennes chez les enfants et adolescents avec épilepsie

Face à la peur de récurrence des crises, les parents et l'entourage ont tendance à modifier leurs attitudes éducatives et les habitudes de vie des enfants. Les enfants

Le dossier – Épilepsies de l'enfant et de l'adolescent

et adolescents avec épilepsie voient souvent leurs activités restreintes, que ce soit au niveau scolaire, extrascolaire ou même au sein de la famille. Il n'y a pas de règles que l'on peut généraliser à tous les patients avec épilepsie et il faut donc évaluer les activités possibles au cas par cas [1].

1. Écrans, jeux-vidéo

Une grande majorité de parents a tendance à limiter, voire interdire, les écrans ou les jeux-vidéo dans les suites d'une crise épileptique ou au début d'une maladie épileptique. Cette recommandation émane parfois même de professionnels de santé.

Les crises photoinduites (i.e. crise épileptique réflexe induite par une stimulation visuelle) sont en pratique clinique assez rares, mais elles existent réellement. La diffusion d'un épisode des *Pokemons* en 1997, qui combinait tous les facteurs augmentant la photosensibilité, a été responsable d'une vague de crises épileptiques induites chez des patients sans épilepsie. Cela a contribué à faire connaître ce lien entre crises d'épilepsie et télévision/jeux-vidéo.

Par la suite, nous avons beaucoup progressé sur les facteurs qui peuvent concourir à des crises épileptiques photoinduites. Par précaution "juridique", il est habituel de voir un avertissement au début du lancement de nombreux jeux-vidéo. Cela participe à entretenir cette croyance dans la population générale.

Il faut rester prudent avant de conclure au lien de cause à effet entre crise épileptique et photoinduction. En particulier, ce n'est pas parce qu'une crise survient lorsque les enfants sont devant la télévision que l'on peut conclure à une photoinduction. Il a, de plus, été montré que les écrans plasma ou de type LCD ont un pouvoir plus faible de photoinduction. Il faut être prudent avec les résultats d'un EEG avec stimulation lumineuse intermittente normale qui n'exclut pas la pos-

sibilité d'une véritable photoinduction de crise devant des séquences vidéos. *A contrario*, la présence d'une photosensibilité (modification EEG sans crise lors de la stimulation intermittente) n'est pas synonyme d'épilepsie avec crises photoinduites.

Concernant les stimulations visuelles, plusieurs études ont été réalisées pour connaître les éléments les plus à risque de déclencher des crises épileptiques ou des modifications EEG. On sait que les flashes à la fréquence de 15 hertz ainsi que les alternances de couleurs des stimulations de type rouge/violet sont les éléments qui sont les plus impliqués dans ce déclenchement des crises épileptiques.

S'il existe vraiment un doute sur la survenue de crises épileptiques photoinduites (circonstances de déclenchement des crises se répétant sur une même séquence de jeu, survenue des crises épileptiques uniquement devant la télévision ou les jeux-vidéo), il faut adresser le patient à un neuropédiatre ou à un neurologue. Si la crise épileptique survient après une longue période d'utilisation de jeux-vidéo, il faut se méfier d'une interprétation hâtive, en particulier chez les adolescents qui pourraient jouer tardivement dans la nuit. Il faut, dans ces cas-là, prendre en compte le facteur "dette de sommeil".

En l'absence d'argument pour une épilepsie avec crises épileptiques photoinduites, il n'y a pas lieu de modifier l'utilisation de la télévision, de l'ordinateur ou des jeux-vidéo, établie selon les choix éducatifs des parents [1].

2. Pratiques sportives

La pratique sportive est évaluée en fonction du type de sport (sports de terrain, sports avec risque de suraccident...), du type d'épilepsie, du traitement et de la réponse au traitement. **Il ne faut surtout pas recommander une éviction ou une contre-indication systématiquement.** D'autant plus que certaines études sug-

gèrent l'effet bénéfique du sport sur l'épilepsie ou sur les comorbidités associées aux épilepsies telles que l'anxiété. Un grand nombre de sports n'est pas lié à une augmentation du risque d'accident comme les sports collectifs ou les sports avec raquette. Les circonstances de la pratique sportive doivent être évaluées. L'équitation peut être problématique surtout chez les patients qui ne sont pas libres de crise, en revanche possible (avec précaution) sur une épilepsie bien équilibrée. La survenue de crises épileptiques ainsi que les circonstances de la pratique sportive sont évaluées en détail pour statuer sur la possibilité de sa pratique. Par exemple, des sports tels que l'escalade sur un mur d'escalade ne doivent quasiment pas être interdits mais menés avec précaution. La pratique de cette activité est constamment sécurisée. Le risque d'accident est faible. Il faut prévenir les encadrants de l'activité. Une surveillance plus attentive peut se mettre en place. Elle ne doit pas concerner uniquement le moment où le patient grimpe. Il faut aussi penser au moment où le patient joue le rôle de celui qui sécurise un camarade qui grimpe.

La fréquentation de la piscine avec l'école ou en dehors des activités scolaires est souvent un point de discussion avec l'enfant et sa famille. Il est difficile de donner une réponse simple et unique. En pratique, il faut avant tout retenir qu'il n'y a pas lieu d'interdire l'accès à la piscine. Un certain nombre de facteurs sont des éléments qui vont peser sur la décision : l'âge de l'enfant, si l'enfant sait déjà nager ou non, le type d'épilepsie, l'heure de survenue habituelle des crises épileptiques (crise uniquement nocturne) et si celles-ci sont stabilisées par un traitement et depuis combien de temps.

La seule règle générale est que la natation doit se faire en milieu surveillé. C'est-à-dire avec un maître-nageur-sauveteur. Il est plus prudent de déconseiller les baignades en lac ou en mer en l'absence de personne qualifiée. Même si la famille se sent compétente pour aider le

patient en cas de crise, on ne peut jamais évaluer les circonstances permettant une aide adéquate ou non.

Il est plus prudent de suspendre l'activité de natation durant la mise en place de traitement, cela permet d'avoir un minimum de recul sur l'efficacité. Le délai d'arrêt de piscine dépend essentiellement du temps nécessaire pour évaluer l'efficacité du traitement. Prenons quelques exemples pour illustrer comment les facteurs influençant la décision peuvent être analysés : un enfant de moins de 6 ans, ne sachant pas nager et qui sera donc accompagné uniquement en petit bassin, n'a aucune raison d'être interdit de piscine. La contrainte est surtout d'avoir un accompagnement en adéquation avec la fréquence des crises épileptiques. En revanche, concernant un grand enfant qui sait parfaitement nager, l'absence de crise épileptique sous traitement ne doit pas conduire à l'interdiction des activités nautiques. Une nouvelle fois, il ne faut pas oublier de rappeler que celles-ci doivent se faire sous surveillance [1].

Les restrictions de la vie quotidienne peuvent avoir un impact majeur, en particulier chez les adolescents. C'est, en effet, à cet âge que se fait l'apprentissage de l'autonomie et que l'identité se construit au sein d'un groupe de pair. L'isolement et les restrictions peuvent venir empêcher ce processus de développement nécessaire de l'adolescent.

■ Situations d'urgence

En dehors des visites aux services des urgences pour la survenue d'une crise, il existe quelques situations d'urgence à identifier chez les enfants et les adolescents avec épilepsie. Chez le patient avec une épilepsie connue, une évaluation experte est nécessaire en cas d'apparition d'un nouveau type de crise, en cas de répétition et d'accélération des crises et aussi d'états de mal épileptique ou en cas de régression cognitive et/ou comportementale (**tableau I**).

- Apparition d'un nouveau type de crise.
- Répétition et accélération des crises.
- Aggravation de l'intensité des crises (durée, conséquences post-critiques...).
- Survenue d'un état de mal épileptique.
- Régression cognitive et/ou comportementale.

Tableau I : Situations d'urgence.

Les enfants avec épilepsie peuvent avoir plusieurs types de crises épileptiques en fonction du syndrome et/ou de l'étiologie de leur épilepsie. Il est possible de voir apparaître un nouveau type de crise au cours de l'évolution. Il peut s'agir simplement de l'évolution phénotypique attendue dans le cadre d'un syndrome épileptique. Cela peut être le cas des myoclonies épileptiques qui apparaissent après l'âge de 2 ans chez un enfant avec un syndrome de Dravet. Dans cette circonstance, il ne s'agit pas vraiment d'une urgence mais les parents peuvent souhaiter faire le point en consultation. Il peut aussi s'agir de l'évolution du syndrome épileptique vers un autre syndrome. On peut le voir, par exemple, dans le cas de l'évolution d'un syndrome des spasmes infantiles ou d'une épilepsie focale vers un syndrome de Lennox-Gastaut. Ainsi l'apparition de crise tonique ou atonique peut suggérer ce diagnostic. Il est donc important de réévaluer le diagnostic dès qu'il y a émergence d'un nouveau type de crise. L'apparition d'un nouveau type de "crise" peut aussi être l'apparition d'épisodes qui ne sont pas épileptiques, tels que les crises non épileptiques psychogènes (CNEP).

Il est évident qu'en cas d'aggravation de l'épilepsie, définie par une augmentation progressive de la fréquence des crises et/ou de l'évolution vers des crises plus intenses, il est important de revoir le spécialiste. C'est aussi le cas si une régression cognitive ou comportementale est observée. Toute perte de compétence dans un domaine cognitif ou plus global doit conduire à une consultation rapide. Il en est de même pour toute

modification comportementale. Il peut s'agir d'un effet secondaire d'un traitement ou de l'évolution du syndrome vers un tableau d'encéphalopathie épileptique avec activation de pointes-ondes dans le sommeil.

■ Quand adresser le patient à un centre expert ?

Il existe différentes situations qui peuvent conduire à un avis, une prise en charge conjointe ou un transfert vers un centre expert. Nous allons décrire un certain nombre de situations mais cette liste n'est pas exhaustive (**tableau II**).

Les patients avec épilepsie et crises focales lorsqu'ils sont pharmacorésistants, ou lorsqu'ils ont une anomalie du développement cortical peuvent avoir une prise en charge chirurgicale. Le taux de succès de la chirurgie, tout comme la possibilité d'opérer un patient, dépend des données de l'IRM et de la zone de départ des crises (localisation et type d'anomalie structurale). Il n'est pas rare dans les évaluations de patients avec épilepsie focale qu'une dysplasie focale corticale soit identifiée après plusieurs IRM cérébrales ou après la réalisation d'un PET Scan. Ainsi, on peut conseiller d'adresser tous les patients avec épilepsie focale pharmacorésistante (persistance de crises malgré deux antiépileptiques appropriés pris à bonne dose et pour un temps suffisant). Une proposition chirurgicale pourrait être formulée à l'issue de l'évaluation en centre expert [2].

Le régime cétogène est un traitement non médicamenteux des épilepsies

Le dossier – Épilepsies de l'enfant et de l'adolescent

- Épilepsie rare.
- Épilepsie avec crise focale pharmacorésistante (évaluation pharmacorésistante).
- Épilepsie pharmacorésistante avec indication d'un régime cétogène.
- Patients nécessitant une évaluation experte suspicion d'une épilepsie chez un patient avec TSA.
- Patients nécessitant une évaluation ou la mise en place d'une prise en charge multidisciplinaire (atteinte cognitive complexe, troubles du comportement, comorbidités avec conséquences fonctionnelles majeures).

Tableau II : Quand adresser le patient à un centre expert ?

pharmacorésistantes. Le consensus international de 2018 a choisi de mettre en évidence les circonstances pour lesquelles on peut avoir de très bons réponders, basé sur le fait que deux équipes différentes avaient rapporté un taux de réponders (baisse d'au moins 50 % de la fréquence des crises) supérieur à 70 % alors que les chiffres habituels sont de 40 à 50 % de réponders. Ainsi, on peut suggérer d'adresser les patients qui pourraient être de bons réponders à un centre expert. Il s'agit des patients avec syndrome d'Angelman, syndrome de Dravet, syndrome épileptique lié aux infections fébriles (FIRES), syndrome des spasmes infantiles, épilepsie avec crise myoclonono-atonique, et sclérose de Bourneville. Le régime est, en revanche, indispensable dans deux maladies où il permet un apport énergétique correct : le déficit en transporteur de glucose 1 (GLUT1-DS) et le déficit en pyruvate déshydrogénase (PDH) [3].

Certains syndromes sont rares. Une visite, un avis ou une prise en charge dans un centre de référence épilepsies rares est alors nécessaire. Les centres de référence épilepsies rares, au-delà de la prise en charge médicale, vont pouvoir fournir des informations sur la maladie, proposer la participation à des essais thérapeutiques donnant accès à des traitements innovants, et proposer la parti-

cipation à un programme d'éducation thérapeutique et la mise en relation avec les associations de patients.

En dehors des syndromes rares, il existe des situations complexes diagnostiques ou thérapeutiques. Sur le plan diagnostique, l'interrogatoire et le diagnostic d'épilepsie chez un patient avec un trouble du spectre autistique peuvent s'avérer complexes. De plus, les enregistrements EEG chez les patients avec TSA, qu'ils aient ou non une épilepsie, retrouvent souvent des anomalies focales ou généralisées qui ont tendance à être assez abondantes. Cela rend moins évident le processus diagnostique [4]. Sur le plan diagnostique, la présence de plusieurs comorbidités cognitives et comportementales rend souvent difficile une identification sans une évaluation multi-professionnelle. Il en est de même pour la prise en charge thérapeutique, y compris dans des épilepsies souvent considérées à tort comme "bénignes". Ainsi, le patient présentant une épilepsie autolimitée à pointes centrotemporales pourra rencontrer de grandes difficultés s'il combine plusieurs comorbidités qui sont souvent vues isolément dans ce syndrome. L'enfant ayant un trouble attentionnel, des difficultés de langage et des difficultés praxiques est à grand risque sur le plan scolaire. C'est donc une situation réclamant une expertise multidisciplinaire.

Conclusion

Les épilepsies de l'enfant et de l'adolescent représentent un enjeu diagnostique et thérapeutique pour la prise en charge des crises mais aussi pour une prise en charge globale prenant en compte la vie quotidienne, les comorbidités et les stigmas. Tous les patients ne nécessitent pas un avis d'un centre expert. Nous avons, dans ce dossier, essayé de donner une vue globale des épilepsies les plus fréquentes ainsi que des situations les plus courantes. Nous ne pouvons pas balayer toutes les situations ni les syndromes épileptiques les plus rares. C'est pourquoi ce chapitre aborde les situations d'urgence ainsi que celles nécessitant un avis expert.

BIBLIOGRAPHIE

1. AUVIN S. Épilepsie chez l'enfant. Conseils de vie au quotidien. *John Libbey Eurotext*, 2017.
2. AUVIN S. Advancing pharmacologic treatment options for pharmacologic treatment options for children with epilepsy. *Expert Opin Pharmacother*, 2016;17:1475-1482.
3. KOSOFF EH, ZUPEC-KANIA B, AUVIN S *et al*. Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy : updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. *Epilepsia Open*, 2018;21:175-192.
4. LOUSSOUARN A, DOZIERES-PUYRAVEL B, AUVIN S. Autistic spectrum disorder and epilepsy: diagnostic challenges. *Expert Rev Neurother*, 2019;19:579-585.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.